Aus der II. Medizinischen Universitätsklinik München
(Prof. Dr. Alfr. Schittenhelm)

Zur Differentialdiagnose der Tumoren im Kleinhirnbrückenwinkel.

...ane Medical Librar...

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde
einer hohen Medizinischen Fakultät
der Bayerischen Ludwig-Maximilians-Universität in München

vorgelegt von

Josef Wirth.

Ebersberg
Buch- und Verlagsdruckerei Karl Schmidle
1935

Referent:
Prof. Dr. Alfr. Schittenhelm, München.

Zur Differentialdiagnose der Tumoren im Kleinhirnbrückenwinkel.

Die klinische Diagnose der echten Akusticusneurinome oder der sog. primären Kleinhirnbrückenwinkeltumoren, die mit annähernd 80 % das Hauptkontingent aller im Brückenwinkel vorkommenden Geschwülste stellen, bietet heute in der Regel keine besonderen Schwierigkeiten mehr, seit Cushing im Jahre 1917 zum ersten Male ein in sich abgeschlossenes Syndrom mit einem zeitlich genau präzisierten Symptomenablauf festlegte. Im Gegensatz dazu sind es die sog. secundären Kleinhirnbrückenwinkelgeschwülste, wozu auch die von der zentralen nervösen Substanz selbst ausgehenden und dann klinisch den Akusticusneurinomen sehr ähnelnden Tumoren gehören, die immer wieder Verwirrung und Irrtümer in der Diagnosenstellung verursachen. Wir wissen, daß die Tumoren des Akusticus infolge ihrer histologischen Gutartigkeit und ihrer gegen die Nachbarschaft abgekapselten Form für einen operativen Eingriff die besten Chancen gewähren, daß aber andere Geschwülste dieses Gebietes, vornehmlich die pontinen Tumoren, ihres bösartigen infiltrativen Wachstums wegen jede chirurgische Behandlung von vorneherein zu völliger Aussichtslosigkeit verweisen. Die praeoperative möglichst genaue Artdiagnose, d. h. die exakte klinische Differenzierung der einzelnen Brückenwinkeltumoren, stellt daher heute nicht mehr ein Problem von rein wissenschaftlichem Interesse, sondern auch von praktisch größter Bedeutung dar. Sieht man von den seltener vorkommenden Meningeomen und Cholesteatomen dieser Gegend ab, so spielen hier die Gliome des Pons die wichtigste Rolle. Sie sind am ehesten imstande, das klinische Bild der Akusticustumoren nachzuahmen und oft täuschend zu kopieren. Dies ist besonders bei den lateral und caudal sitzenden gliomatösen Wucherungen der Brücke der Fall.

Aufgabe dieser Schrift soll es sein, die wesentlichen differentialdiagnostischen Momente aus einer Gegenüberstellung zweier in der II. Med. Klinik in München beobachteter Fälle von intrapontinen Geschwülsten einerseits und der klassischen Symptomatologie des Akusticusneurinoms andererseits etwas genauer herauszuarbeiten.

Zur besseren Uebersicht erscheint es angebracht, die Anatomie des Kleinhirnbrückenwinkels und das typische Bild eines Akusticustumors kurz zu streifen.

Nach dem Vorschlag Cushings und seiner Schule halten wir heute nicht mehr an Henschens anatomischer Definition des Kleinhirnbrückenwinkels fest, sondern fassen den Begriff vom klinisch-neurochirurgischen Standpunkt aus weiter. Wir bezeichnen als Kleinhirnbrückenwinkel den beim Normalen virtuellen Raum zwischen Pons, cranialstem Oblongata-Abschnitt und ventromedialem Teil der Keinhirnhemisphäre einerseits und zwischen medialer hinterer Felsenbeinfläche mit Tentorumansatz und angrenzenden Teilen des Occipitale und Basissphenoids andrerseits. Er reicht von der Felsenbeinpyramidenspitze bis zu einer frontalen Ebene, die die Mitte des Foramen magnum schneidet.

Die Hirnnerven durchziehen den Kleinhirnbrückenwinkel in drei Gruppen:

1. ganz oral (vorne) an der Pyramidenspitze liegen Abducens und Trigeminus;
2. die mittlere Gruppe bilden Facialis-Intermedius und Akusticus;
3. das hintere Bündel besteht aus Glossopharyngeus, Vagus, Accessorius, während der Hypoglossus etwas abseits (ventral) gelegen ist.

Dementsprechend können wir die klinische Symptomatologie folgendermassen einteilen:

I. Ein oberes Brückenwinkelsyndrom mit V- und VI-Beteiligung,

II. das mittlere Syndrom (Kleinhirnbrückenwinkelsyndrom im engeren Sinne): VII und VIII.

III. das untere Syndrom: IX, X, XI, (XII).

Eine weitere Gruppierung ergibt sich je nachdem, ob A. die cerebellaren, B. die pontinen und C. die Hirnnervenerscheinungen das klinische Bild beherrschen. Mit Hilfe dieser rein topistischen Einteilung lassen sich auch die atypischen Neurinome, die multilokulär auftretenden Meningeome, die mehr flächenhaften Cholesteatome und die Tumoren, die von der Brücke, der Medulla und dem Kleinhirn ausgehen, befriedigend lokalisieren.

Die typischen klinischen Symptome des Akusticustumors treten in einer chronologischen Reihenfolge auf, die sehr gut der anatomischen Ausbreitung der Geschwulst entspricht.

Phase I: Das erste Symptom bilden in der Mehrzahl der Fälle (73 %) die Hörnervenerscheinungen: Tinnitus und Schwerhörigkeit. Sie zeigen sich in der Regel vorpostenartig, oft jahrelang vor allen anderen Erscheinungen.

Phase II: Nach mehr oder weniger langem Abstand beginnen Nachbarschaftserscheinungen: Facialisspasmen (selten) und Paresen, Kopfschmerzen (allgemeine wie suboccipitale), Schwindel. Etwas später werden cerebellare Ausfälle bemerkt sowie gleichzeitig oder etwas später subjektive Störungen im Quintusgebiet.

Phase III: Sie ist durch Hirndrucksymptome gekennzeichnet: Nachlassen der Sehkraft, Erbrechen etc.

Phase IV: Dieses Stadium verrät die Druckwirkung auf den Pons. Diplopie tritt auf, Dysarthrie, Dysphagie — die Sehstörung schreitet bis zur Erblindung fort.

Phase V: Der Kranke stirbt an Atemlähmung, in tonischen Streckkrämpfen oder im Koma.

Als grundlegende Tatsache sei hier vermerkt, daß mehr als ¾ aller Akusticustumoren nach dieser chronologischen Reihenfolge der Symptome verlaufen.

Es soll nun, wie eingangs hervorgehoben, der Krankheitsverlauf zweier Fälle mit einer intrapontinen Geschwulst, die beide autoptisch verificiert werden konnten, mit diesem klinischen Bild des Akusticustumors kritisch verglichen werden. Gleichzeitig soll der Versuch gemacht werden, aus den differentialdiagnostischen Kriterien ein für jenen Tumortyp, der nach C u s h i n g als Typ II B zu bezeichnen wäre, charakteristisches Syndrom festzulegen, wobei auch in der Literatur beschriebene einschlägige Fälle berücksichtigt werden.

Fall I: Das 19 Jahre alte ledige Lehrmädchen, das am 29. 10. 1929 in die Klinik aufgenommen wurde, stammt aus gesunder Familie und ist bisher nie ernstlich krank gewesen. Eine geschlechtliche Infektion wird verneint.

Ihre jetzige Krankheit begann im Oktober 1927. Damals merkten Kolleginnen, daß sie beim Lachen den Mund schief zog, was für eine Untugend gehalten wurde. Der Arzt stellte aber eine linksseitige Facialislähmung fest, da auch das linke Auge nicht recht geschlossen werden konnte. Schmerzen außer Tränen des linken Auges hatte sie damals noch nicht. Auf Anordnung des Arztes wurde sie täglich elektrisiert, doch ohne Erfolg; nach einigen Wochen verschlimmerte sich der Zustand. Sie konnte nicht mehr sicher stehen, torkelte wie eine Betrunkene, zumal wenn sie sich bemühte, auf einer geraden Linie zu gehen. Schwindel hatte sie dabei nie. Ende 1927 begann sie plötzlich, ohne sich den Magen verdorben zu haben, zu erbrechen und zwar jeden Morgen. Ostern 1928 wurde sie deswegen in einem anderen Krankenhaus 9 Wochen lang ohne wesentliche Besserung behandelt. Das Erbrechen wurde seltener und hörte schließlich ganz auf. Sie elektrisierte zu Hause weiter; doch ihr Zustand wurde immer schlimmer. Das Gehör

auf dem linken Ohr ließ nun auch allmählich nach. Nachts trat Speichelfluß aus dem linken Mundwinkel auf. Trank sie hastig Wasser, lief ihr alles wieder zur Nase heraus; häufig kam ihr beim Essen auch etwas in die falsche Kehle. Die Sprache wurde immer undeutlicher. Beim Treppensteigen mußte sie sich immer halten, sonst wäre sie unweigerlich hingefallen. Kopfschmerz ist in dieser ganzen Zeit nie aufgetreten.

Befund: Kleine Patientin in gutem Ernährungszustand. Keine Klopfempfindlichkeit des Kopfes. Zunge leicht belegt, wird gerade und ohne Zittern herausgestreckt. An den inneren Organen kein krankhafter Befund; Puls regelmäßig, 72 Schläge in der Minute. Nervensystem: Beim Blick nach links bleibt der linke Bulbus deutlich zurück; beim Blick nach rechts außen oben Dauernystagmus. Die Reaktion der Pupillen auf Licht und Convergenz erfolgt prompt. Augenhintergrund: o. B. Pupillengrenzen scharf, keine Stauung, keine Herabsetzung der Sehschärfe, keine Einschränkung des Gesichtsfeldes. Der Geruch ist ungestört. Trigeminus: Der Corneal- und Conjunctivalreflex links fehlt. Im Hautversorgungsgebiet des 1., 2. und 3. linken Astes Empfinden für alle Qualitäten aufgehoben, Sensibilität der Schleimhaut von Mund und Rachen links herabgesetzt. Erschwerung des Kauens. Beim Zubeißen besteht auffallende Differenz der rohen Kraft der beiden Mm. masseteres. (Links tastet der untersuchende Finger in ein Loch). Facialis: Es besteht eine schlaffe Lähmung der gesamten linken Gesichtsmuskulatur. Akusticus: Linksseitige Taubheit. Bei Prüfung des rechten Ohres wird eine Störung gefunden, die einer nicht erheblichen Erkrankung des rechten Innenohres entspricht. Vestibularis: Bei Drehung von rechts nach links zeigt sich eine Uebererregbarkeit auf der linken Seite, umgekehrt nicht. Glossopharyngeus: Schmeckvermögen auf der ganzen linken Zungenhälfte einschließlich Lingualisgebiet aufgehoben; Gaumensegelparese links (nach rechts verzogen beim „a" sagen); linke Pharynxwand etwas nach rechts verzogen. Vagus: Recurrensparese links. N. accessorius und hypoglossus erweisen sich intakt. — Extremitäten: Alle Haut- und Sehnenreflexe sind in normaler Weise auslösbar; keine Atrophien oder Spasmen. Die Sensibilität ist für alle Qualitäten intakt; Lagegefühl und Stereognosie o. B. Es besteht eine cerebellare Ataxie. Pat. geht breitbeinig, unsicher, taumelnd; weicht nach rechts ab. Keine Adiadochokinese, keine Hypotonie. Lumbalpunktion: Druck erhöht, 250 mm im Liegen, kein Eiweiß, keine Zellvermehrung, alle Reaktionen $\ominus$.

16. 12. 1928. Nach Röntgenbestrahlung (H. E. 45 %) bessert sich der objektive Befund bedeutend: Facialislähmung weitgehend zurückgegangen, linker Mundwinkel kann wieder nach links gezogen werden, linke Stirngegend dagegen nicht gerunzelt werden. Sensibilität der linken Gesichtshälfte leidlich wiederhergestellt, Cornealreflex nur durch grobe Berührung

auszulösen. Geschmacksempfindung auf der ganzen linken Zungenhälfte noch aufgehoben, Gaumensegel links hängt noch, Recurrensparese etwas zurückgegangen, kann besser sprechen, schlucken und gehen als früher. Pat. wird entlassen mit dem Bemerken, sich im Februar zur Bestrahlung wieder einzufinden.

4. 3. 1929. Auf Bestrahlung vom 12. 2.—4. 3. 29 erweist der heutige objektive Befund eine erhebliche Besserung der Funktion des linken sens. V., VII., VIII. und X. Gehirnnerven, während sich die groben Kaumuskel-, Abducens- und Glossopharyngeusparesen wenig geändert haben und sich darüber hinaus eine leichte Verengerung der linken Lidspalte ausgebildet hat. Entlassung. Am 20. 9. 29 erneute Krankenhausaufnahme wegen erheblicher Verschlechterung des subjektiven Befundes. Vor zwei Wochen Einsetzen stärkster Kopfschmerzen, die auf allerlei Tabletten keine Linderung erfuhren. Der objektive Befund gleicht im allgemeinen dem bei der letzten Entlassung am 4. 3. 29. Die Paresen im Bereich der Kopfnerven sind die gleichen, das Hörvermögen links hat sich wieder etwas verschlechtert, der Gang ist noch unsicher, aber nicht mehr taumelnd. Es findet sich eine deutliche Stauungspapille beiderseits, links stärker als rechts; links ist auch die Sehschärfe gegen rechts bedeutend herabgesetzt; Einschränkung des Gesichtsfeldes besteht nicht. Nach abermaligen zehn Bestrahlungen verschwinden die Kopfschmerzen vollständig, der Hinterkopf zeigt ergiebigen Haarausfall. Pat. wird am 15. Okt. als gebessert entlassen. Sie fühlte sich zu Hause einen Monat völlig wohl; seit 15. Nov. aber erneut Kopfschmerzen, die sich nach einer Woche so verstärken, daß Pat. keine ruhige Minute mehr hat; sie wirft sich dauernd im Bett umher und weint fortwährend. Sie ist bei der Aufnahme am 25. Nov. 29 völlig orientiert, nur das „Denken falle ihr so furchtbar schwer".

Tagesnotiz vom 25. Nov. 29. Verstärkte Kopfschmerzen, auf Mf keine Linderung. Gedunsenheit im Gesicht. Hinzugekommen rechtsseitige Facialisparese und rechtsseitige Sensibilitätsstörung im Gesicht. Es findet sich eine beiderseitige Stauungspapille. Die linke Lidspalte ist enger als die rechte. Keine Pyramidensymptome. Am 26. 11. 29 Exitus infolge Atemlähmung.

Sektionsbericht vom 26. 11. 29 (Gehr. Borst.): Kleinhirnbrückenwinkeltumor links (Gliom?) mit Kompression des Aquaeduktus und des Ventriculus IV. Zeichen von Hirndruck, Hydocephalus internus.

Die histologische Untersuchung ergab: Unreifes Gliom der linken seitlichen Brückenhaube.

Zusammenfassend handelt es sich also um eine bisher stets gesunde 19jährige Patientin, die im Oktober 1927 mit einer linksseitigen Facialisparese und Tränen des linken Auges erkrankt; nach einigen Wochen stellen sich unsicherer Gang und cerebrales Erbrechen ein. Eine 9 wöchentliche Krankenhausaufnahme bringt keine wesentliche Besserung; allmähliche Abnahme des Gehörs und bald einsetzende Schluck- und Sprachbeschwerden vervollständigen das Krankheitsbild. Dabei bis zuletzt keine Kopfschmerzen oder Schwindel. Objektiv finden sich: Cerebellare Ataxie, Lähmungen im Bereich des linken N. facialis, abducens und trigeminus, Anaesthesie der linken Gesichtshälfte mit Geschmacksstörungen der linken Zungenhälfte, linksseitige Taubheit bei geringer Innenohrschwerhörigkeit rechts, Paresen des linken N. glossopharyngeus und vagus sowie ein Nystagmus beim Blick nach rechts. An den Extremitäten erwies sich Motilität und Sensibilität intakt. Keine Stauungspapille. — Eine Behandlung mit Röntgenstrahlen hat eine mehrmonatliche Besserung fast des ganzen Krankheitszustandes zur Folge (März 1929), bis heftige Kopfschmerzen bald wieder eine erneute Krankenhausaufnahme (Oktober 1929) notwendig machen. Die jetzige Untersuchung ergibt beiderseitige Stauungspapille, besonders links, die erzielte Besserung von seiten der Hirnnerven mit Ausnahme des linken Abducens besteht noch. Eine abermalige Röntgenbestrahlung kann nur mehr eine leichte Linderung bringen. Verstärkte Kopfschmerzen und nunmehr rechtsseitige Paresen des Trigeminus und Facialis, die auf das fortschreitende Tumorwachstum in die andere Brückenhälfte hinweisen, kennzeichnen das letzte Krankheitsstadium; nach kurzer Zeit führt Atemlähmung zum Exitus.

Der folgende Fall, der einige Jahre später in der Klinik beobachtet wurde, hat eine verblüffende Aehnlichkeit mit letzterem:

Fall II: G. M., Zugeherin, 28 Jahre alt, die am 16. 10. 33 in die Klinik aufgenommen wurde, stammt aus gesunder Familie. Sie erkrankte mit 7 Jahren an einer Influenza, von der sie sich nach drei Wochen wieder gut erholte; mit 20 Jahren hatte sie eine normale Geburt, geschlechtliche Infektion wird verneint.

Ihre jetzige Krankheit begann vor zwei Monaten, als sich Pat. im August 1933 beim Baden einen ausgiebigen Sonnenbrand holte. Die Haut der rechten Gesichtshälfte war seit jenem Tage straff und gespannt und wurde nach einigen Tagen pelzig. Die Pelzigkeit erstreckte sich auf die Kopfhälfte rechts, rechte Stirne, Wange, Kinn und Nase; nur die Ohrgegend war frei geblieben. Pat. hatte das Gefühl, als wäre die Haut rechts zentimeterdick. Das pelzige Gefühl erstreckte sich auch auf die rechte Zungenhälfte, sowie die Wangenschleimhaut rechts.

Als sich nach drei Wochen Druckschmerz im Kopf einstellte, gab sie ihren Dienst auf und legte sich zu Bett. Der behandelnde Arzt überwies sie nach vergeblichen Behandlungsversuchen in ein Krankenhaus. Dort bekam sie Wärme aufs Gesicht und man behandelte sie mit galvanischen Strömen, die aber den zunehmenden Druck im Kopf nicht beseitigten und die Pelzigkeit der rechten Gesichtshälfte nicht milderten. Um diese Zeit bemerkte sie auch, daß ihr Gesicht schief wurde. Der Speichel lief ihr zum rechten Mundwinkel heraus, außerdem konnte sie das rechte Auge nicht mehr schließen. (Vier Wochen nach dem Sonnenbrand). Nachdem die Pat. 8 Tage lang mit galvanischen Strömen behandelt worden war, traten zu den zunehmenden Schmerzen im Kopf noch Erbrechen auf. Dieses war unabhängig von der Nahrung und von keinerlei Unwohlsein begleitet. Sie hatte trotzdem immer Hunger und guten Appetit und nie über Magenschmerzen zu klagen. Nach 12 Tagen wurde Pat. aus dem Krankenhaus entlassen, ihr Arzt behandelte sie zu Hause weiter; doch ihr Krankheitszustand wurde zusehends schlimmer. Sie bemerkte jetzt auch Unsicherheit beim Gehen und torkelte wie betrunken. Hinzutretende gehäufte Schwindelanfälle veranlaßten den Arzt, sie in die Klinik einzuweisen.

Befund: Mittelgroße Frau in leidlichem Ernährungs- und geringem Kräftezustand. Stehen und Gehen unmöglich wegen des Schwindels. Der Gesichtsausdruck ist suchend und ängstlich; Sensorium frei; dauerndes Erbrechen. Kopf: Zwangshaltung nach links, da eine Drehung nach rechts sehr starken Schwindel erzeugt. An den inneren Organen kein krankhafter Befund. Puls regelmäßig, 78 Schläge in der Minute. Nervensystem: Augen frei beweglich; beim extremen Blick nach rechts vielleicht etwas Zurückbleiben des rechten Bulbus. Keine sicheren Doppelbilder. Nystagmus nach beiden Richtungen. Pupillen sind ungleich groß, rechte deutlich kleiner als die linke; reagieren prompt auf Licht und Convergenz. Am Augenhintergrund sieht man stark gefüllte Venen, keine temporale Abblassung der Papillen, keine Stauungspapille; keine Gesichtsfeldeinschränkung, kein zentrales Skotom; Farbenempfindung nicht gestört. Riechvermögen ungestört. Trigeminus: Motorisches Gebiet intakt. Corneal- und Conjunctivalreflex rechts fehlt. Herabsetzung der Empfindung für Berührung und Kneifen im Ausbreitungsgebiet aller Aeste des rechten Trigeminus. Facialis: Schlaffe Lähmung der gesamten rechten Gesichtsmuskulatur. Akusticus: Beiderseits normaler Hörbefund, Flüsterprache bds. auf 6 m Entfernung zu hören. Vestibularis kalorisch normal erregbar. Glossopharyngeus: Eine Störung nicht mit Sicherheit nachzuweisen. Uebrige Gehirnnerven intakt. Reflexe: Patellar- und Achillessehnenreflexe beiderseits sehr lebhaft. Kein Babinski. Erschöpfbarer Patellarklonus und unerschöpfbarer Fussklonus

beiderseits. Bauchdeckenreflexe fehlen in allen 4 Quadranten. Im übrigen sind die Extremitäten frei beweglich, zeigen keine Atrophie und auch normalen Tonus. Es besteht eine deutliche cerebellare Ataxie. Pat. geht breitbeinig, schwankt und muß gestützt werden, da sie nach hinten rechts überzufallen droht. Der Kniehakenversuch gelingt rechts nicht, Zahlenschreiben mit den Beinen ist rechts bedeutend unsicherer als links. Die rechte Hand ist ebenfalls gegenüber der linken beim Adiadochokineseversuch benachteiligt. Rombergs Phänomen positiv. Am übrigen Körper keine Störung der Empfindung für Berührung und Schmerz oder der Tiefensensibilität; ebenso ist der Temperatursinn intakt. Liquor: Starke Eiweißvermehrung, keine Zellvermehrung. Alle übrigen Reaktionen negativ. Gynaekologische und rektale Untersuchung ohne Befund. Verlauf: Unter anhaltendem Erbrechen und an Intensität zunehmenden Kopfschmerzen entwickelt sich in den nächsten Wochen eine vollkommene Abducenslähmung rechts; beim Blick nach rechts entstehen nebeneinanderstehende Doppelbilder. Schon bei ruhendem Auge Nystagmus rotatorius deutlich wahrnehmbar. Eine abermalige spezialärztliche Ohrenuntersuhung (10. 11.) ergibt: Zentrale Taubheit rechts. Starke Untererregbarkeit des rechten Vestibularis. In der Folgezeit verschlimmert sich der Allgemeinzustand der Pat. immer mehr, wobei besonders die cerebellaren Erscheinungen überhand nehmen; am 4. 12. 1933 fällt sie einer Atemlähmung zum Opfer. Die klinische Diagnose lautete: Ponstumor rechts.

Sektionsbericht vom 4. 12. 33 (Gehr. Borst): Tumor des Pons cerebri mit Uebergreifen auf die linke Kleinhirnhemisphäre. Hirnwindungen etwas abgeplattet. Großhirn und Stammganglien regelrecht. In der rechten Hälfte des Pons knapp kirschgroßer rötlicher Tumor, in der linken Hälfte erbsengroße Geschwulst.

Die histologische Untersuchung ergab: Ziemlich indifferentes, kleinzelliges, malignes Gliom (Gliosarkom).

Zusammenfassung: Eine bisher stets gesunde 28jährige Patientin erkrankt im August 1933 mit einer Sensibilitätsstörung im Bereiche des gesamten rechtsseitigen Trigeminus und bald einsetzenden Kopfschmerzen, die zur Krankenhausaufnahme veranlaßten. Rasch traten eine vollkommene Facialislähmung rechts, cerebrales Erbrechen, taumelnder Gang, zunehmende Kopfschmerzen und Schwindelanfälle hinzu. Der objektive Befund ergibt: Ungleiche Pupillen, rechte deutlich kleiner als die linke, stark gefüllte Venen im Augenhintergrund, keine Stauungspapille, Herabsetzung der Berührungs- und Schmerzempfindung im rechten Trigeminusgebiet mit Geschmacksverlust in den vorderen zwei Dritteln der Zunge, rechtsseitige Abducens- und Facialisparese von peripherem Typ, rechtsseitige zentrale Akusticus- und Vestibularisläh-

mung, Spontannystagmus nach allen Richtungen, cerebellare Ataxie, spastische Reflexe der unteren Extremitäten mit Fehlen der Bauchdeckenreflexe.

Vergleicht man das klinische Bild dieser beiden Fälle, die eine auffallende Aehnlichkeit miteinander haben, mit der oben angeführten klassischen Symptomologie eines Akusticustumors, so lassen sich sofort eklatante Unterschiede feststellen. Die Neurinome, meist bei Patienten mittleren Alters zu finden, sind ihrer histologischen Gutartigket zufolge mit einem mehr oder weniger langem Krankheitsverlauf ausgezeichnet. Gehörstörungen eröffnen oft vorpostenartig eine zeitlich fast gesetzmäßig ablaufende Symptomenreihe, Kopfschmerzen, die häufig in den Hinterkopf lokalisiert werden, cerebellare Ausfälle, subjektive Störungen im Quintusgebiet und gelegentlich Veränderungen im Augenhintergrund kennzeichnen das erste klinische Krankheitsstadium.

Ganz anders verhalten sich unsere beiden Fälle mit einem autoptisch geklärten Ponsgliom. Das jugendliche Alter, der charakteristische maligne Krankheitsverlauf mit der grundverschiedenen zeitlichen Symptomenfolge passen schlecht in das klinische Bild eines Akusticustumors. Sehr große differentialdiagnostische Bedeutung zwischen extra- und intrapontinen Geschwülsten muß dem klinischen Verhalten der betroffenen Hirnnerven beigemessen werden. Bei einem Neurinom bekommt man Trigeminus-, Abducens- und Facialisparesen in der Regel erst in Spätstadien zu sehen, zu einer Zeit, wo der Akusticustumor schon zu einer beachtlichen Größe herangewachsen den ganzen Brückenwinkel ausfüllt und schwerste Hirndrucksymptome mit ausgeprägter Stauungspapille verursacht hat. Dabei handelt es sich fast immer um periphere Hirnnervenparesen leichterer Art, da die motorischen Kopfnerven, besonders Trigeminus und Facialis gegen langsam zunehmenden Druck erfahrungsgemäß eine erstaunliche Druckresistenz aufweisen. Unsere beiden Patientinnen bieten in dieser Hinsicht ein vollkommen anderes Bild: In beiden Fällen leiten in augenfälliger Weise schwere V-, VI- und VII-Ausfälle die Krankheit ein. Sie wie auch die früh einsetzenden schweren Schwindelanfälle sind auf eine grobe Kernschädigung zurückzuführen und sprechen eindeutig für eine intrapontine Lokalisation der Geschwulst. Während nun beim Akusticusneuinom im vorgerückten Stadium des Leidens auftretende Lähmungen anderer Hirnnerven mit schweren allgemeinen Hirndrucksymptomen einhergehen, ist dies bei Ponstumoren durchaus nicht die Regel. Bei unseren beiden Patientinnen findet sich zwar „cerebrales Erbrechen“ in der Krankengeschichte vermerkt. Dabei ist aber zu bedenken, inwieweit das Erbrechen die Folge der zentralen Vestibularis- und Kleinhirnschädigung und der Abducenslähmung gewesen sein könnte. Weder das Allgemeinverhalten noch die Psyche der Kranken war typisch für einen

schweren Hirndruck. Schwere Kopfschmerzen fehlten im ersten Fall ganz. Vor allem aber wurde bis zum Ende in beiden Fällen eine Stauungspapille vermißt. Diese Kombination von relativ geringfügigen Zeichen allgemeinen Hirndrucks mit den erwähnten nucleären motorischen Hirnnervenlähmungen im ersten Krankheitsstadium ist für einen intrapontinen Tumor sehr charakteristisch und steht in auffälligem Gegensatz zu dem klinischen Verlauf beim Neurinom. Wenn nämlich schon einmal ein Akusticustumor die genügende Größe erreicht hat, um totale Hirnnervenlähmungen hervorzurufen, so ist doch gleichzeitig immer eine mehr oder weniger hochgradige Einengung des Cerebrospinalkanals mit einem Hydrocephalus internus und auch eine Stauungspapille zu erwarten.

Besondere Beachtung in der Differentialdiagnose zwischen extra- und intrapontinen Tumoren verdienen halb- oder auch beidseitige Extremitätenlähmungen. In Cushings chronologischer Symptomenreihe der Akusticustumoren finden sich hemiparetische Störungen erst in allerletzter Krankheitsphase. Sie sind durch mechanische Druckwirkung der Geschwulst verursacht. Unsere zweite Pat. zeigte dagegen schon zu Beginn ihrer Erkrankung neben den pontinen Kernschädigungen ausgeprägte beidseitige Pyramidensymptome. Diese frühzeitige Läsion der Pyramidenstränge erleichterte bei diesem Falle die Diagnose Ponsgliom. Anders bei der ersten Pat., bei der während der ganzen Krankheitsdauer nicht die geringsten Anhaltspunkte für eine Schädigung der Pyramiden oder auch der medialen Schleife festzustellen waren. Nach der Zusammenstellung von List wissen wir, daß das Fehlen motorischer und sensibler Extremitätenparesen häufig bei denjenigen pontinen Gliomen anzutreffen ist, welche lateral und caudal in der Brückenhaube sitzen. Diese Gliome pflegen auch häufig otologische Symptome aufzuweisen, wie sie sonst den Akusticusneurinomen zukommen, nämlich gleichseitige Taubheit und Unerregbarkeit des Vestibularis. Diese Geschwülste sind daher am ehesten imstande, Akusticustumoren klinisch vorzutäuschen und somit die größten Schwierigkeiten in der Differentialdiagnose zwischen extra- und intrapontinen Tumoren zu bereiten.

Ein Kardinalsymptom in der Symptomatologie der Akusticusneurinome sind die frühzeitigen Hörnervenstörungen; diese Geschwülste nehmen ja auch vom Hörnerven selbst innerhalb des Porus acusticus ihren Ausgang. Ohrensausen und Schwerhörigkeit, die sich bald zu einer vollständigen Taubheit entwickelt, sind in der Regel lange Zeit die ersten Erscheinungen, die Patienten mit einem Neurinom zu klagen haben. Bei unseren beiden Fällen war jedoch das Hörvermögen auf lange Dauer vollkommen intakt, erst im späteren Krankheitsverlauf stellten sich Störungen ein, wie sie einem Akusticustumor ent-

sprechen könnten. Die Vestibularisprüfung ergab in beiden Fällen keinen totalen Ausfall, wie es bei einem Neurinom typisch zu sein pflegt.

Von weiterer differentialdiagnostischer Bedeutung dürfte die auffallende Tatsache sein, daß bei unserer ersten Pat. schon sehr frühzeitig Sprach- und Schluckbeschwerden auftraten, während sich solche bei den Tumoren des Akusticus wenn überhaupt erst im letzten Krankheitsstadium einstellen.

Dem gutartigen Wachstum der Neurinome entsprechend rufen diese Geschwülste — wobei natürlich ihre Einseitigkeit vorausgesetzt ist — niemals während der ersten Krankheitsdauer bilaterale Symptome hervor. In seltenen Fällen treten kontralaterale Symptome auf, aber immer erst im letzten Stadium der Erkrankung und sind durch die Druckwirkung auf die Gegenseite, die der Hirnstamm durch das schon recht voluminös gewordene Neurinom erfährt, zu erklären. Ein anderes Verhalten zeigen unsere beiden Fälle. Die frühzeitigen spastischen Reflexe an beiden unteren Extremitäten bei der zweiten Pat., die frühzeitige kontralaterale Erkrankung des Innenohres und die ausgedehnte Schädigung des Facialis und Trigeminus auf der Gegenseite bei dem ersten Fall sind dem bösartigen infiltrativen Wachstum der intrapontinen Geschwuslt zuzuschreiben.

Besondere Erwähnung verdienen noch die sympathischen oculo-pupillären Störungen, die meist in Form eines Hornerschen Syndroms, d. h. Pupillen- und Lidspaltenverengerung auftreten. Während diese bei Akusticustumoren sehr selten in den letzten Stadien der Erkrankung zu finden sind, waren sie bei unseren beiden Fällen schon sehr frühzeitig und recht ausgeprägt festzustellen. Da diese sympathischen Augenmuskelfasern in den dorso-lateralen Partien durch die Brückenhaube ziehen, ist es leicht verständlich, daß sie bei frühzeitigen pontinen Läsionen des V., VI. und VII. Hirnnerven ebenfalls mitergriffen werden können. Dieses Phänomen ist bei sehr vielen Fällen von intrapontinen Geschwülsten beschrieben worden (Henschen, Cushing, Pette, Frey u. a.), scheint aber nie genügend gewürdigt worden zu sein. Es ist, wenn es einmal vorhanden ist und rechtzeitig beobachtet wird, ein wertvolles Hilfsmittel in der Differentialdiagnose zwischen einem Akusticusneurinom und einem Ponsgliom.

Pathologisch-anatomisch handelte es sich bei beiden Fällen um unreife Gliome. Wir wissen heute, worauf besonders die Amerikaner in der letzten Zeit hingewiesen haben, daß diese sich meistens in einer bestimmten anatomischen Ausbreitung entwickeln und zwar oft von einer Kleinhirnhemisphäre ihren Ausgang nehmen, auf dem Wege über das bracchium pontis die Brücke ergreifen und somit nucleoperiphere Hirnnervenlähmungen hervorrufen. Die Eigenartigkeit, warum nicht

immer die Kleinhirnerscheinungen in der Symptomatologie dieser intrapontinen Geschwülste zu Beginn der Erkrankung auftreten, liegt wohl in der funktionellen vikariierenden Potenz der beiden Kleinhirnhemisphären.

Man wäre versucht, diese beiden Fälle wegen ihres gleichartigen Beginnes und ihrer überaus charakteristischen Symptomatologie als den Prototyp eines Ponsgliomes zu beschreiben, wenn nicht die Literatur zahlreiche andere Fälle dieser Tumorart mit den verschiedensten klinischen Bildern aufwiese. So beginnen die einen mit mehr oder weniger ausgeprägten Hörnervenstörungen — und zwar in einem ganz beträchtlichen Prozentsatz —, die anderen mit hochgradigen Kleinhirnerscheinungen, wieder andere mit ernsten Hirndrucksymptomen. Somit ist häufig genug Anlaß gegeben zu diagnostischen Verlegenheiten und Verwechslung mit einem Akusticustumor. Nicht immer setzt ein Ponsgliom in dieser klinisch überzeugenden Weise ein wie unsere beiden Fälle. Cushing hat in seiner Serie von 25 intrapontinen Tumoren nur 4 aufzuweisen, die mit Facialisstörungen, keinen einzigen, der mit Trigeminusstörungen beginnt. Daraus kann geschlossen werden, daß die Ponsgliome überhaupt keiner gesetzmäßigen Ordnung in der zeitlichen Entwicklung der Symptome folgen. Es ist daher ein unbedingtes Erfordernis, bei jedem Kleinhirnbrückenwinkeltumor sich der chronologischen Symptomatologie Cushings zu erinnern, denn sie bildet das Fundament der Diagnose und spielt besonders bei der Differenzierung von Pons- und Akusticustumor eine führende Rolle. Nächstdem beanspruchen bei der Differentialdiagnose dieser beiden Tumorgruppen die Hörnervenstörungen großes Interesse, wobei besonders der Grad derselben zu beachten ist. Bei den extrapontin gelegenen Geschwülsten findet sich fast stets komplette Taubheit. Sie gehört fast immer zu den ersten Krankheitserscheinungen überhaupt, während sie bei den intrapontinen gewöhnlich erst in späteren Stadien auftritt. Dies zeigen auch unsere beiden Fälle. Eröffnet einmal eine vollständige Taubheit den Symptomenreigen bei einem Ponsgliom, wie dies dann und wann geschieht, so ist das weitere Auftreten neuer Symptome besonders zu beachten und zu prüfen, ob es der üblichen Symptomenreihe beim Akusticustumor entspricht. Die Erfahrung hat uns ferner gelehrt, daß bei einem Akusticusneurinom mit einseitiger kompletter oder auch inkompletter Taubheit die Ausspritzung des affizierten Ohres stets eine vollständige Unerregbarkeit des Labyrinths ergibt. So wird eine einseitig beginnende Schwerhörigkeit mit anderen uncharakteristischen Symptomen, die sowohl auf einen Akusticustumor als auch auf ein Ponsgliom weisen, meist sofort als Akusticustumor diagnostiziert werden können, wenn das Labyrinth der betroffenen Seite unerregbar ist. Horrax und Buckley beschreiben bei 50 % ihrer

intrapontinen Geschwülste einseitige Gehörstörungen mit beiderseitigem Ausfall der Baranyischen Reaktion.

Cerebellare Störungen sind in der Mehrzahl der Fälle bei den Ponsgliomen ebenso konstant wie bei den Akusticustumoren, scheinen aber bei ersteren relativ früher und sehr ausgeprägt sich einzustellen. Sie beruhen mehr auf der Schädigung der bracchia pontis, bracchia conjunctiva und corpora restiformia als auf einer Läsion der Kleinhirnhemisphären selbst.

Für die pontinen Neoplasmen werden gewöhnlich die doppelseitigen Hirnnervenlähmungen als besonders typisch angesehen; doch sind einseitige Paresen — zumal am Anfang — durchaus nicht selten, wie unsere beiden Fälle zeigen. Wenn dies die Differentialdiagnose gegenüber extrapontinen Geschwülsten des Brückenwinkels auch manchmal erschwert, so ist das frühzeitige Auftreten grober Läsionen motorischer Hirnnerven, besonders des motorischen Teiles des Trigeminus, des Abducens und Facialis sehr augenfällig und charakteristisch. In der Symptomatologie der Akusticustumoren finden sich sehr selten diese schweren frühzeitigen Ausfälle. Hier handelt es sich ja auch um eine Schädigung der peripheren Nerven, während die intrapontinen Tumoren die Nervenkerne sowie die supra- und infranucleären Bahnen zerstören. Ganz besonders häufig begegnen wir bei Ponsgliomen frühzeitigen Abducensparesen, während für die Neurinome das späte und meist passagere Doppelsehen typisch ist. Initiale VII- und V-Paresen wie bei unseren beiden Fällen sprechen für einen intrapontinen Prozeß, obschon sie als frühzeitiges Symptom nicht die Regel sind. Beim Akusticusneurinom sieht man Trigeminus- und Facialislähmungen höchstens erst in Spätstadien, dann evtl. in Verbindung mit einer Stauungspapille.

Eine für die Klinik der Ponsgliome recht wesentliche Tatsache ist das späte Einsetzen der Hirndrucksymptome. Infolge ihres infiltrativen Wachstums führen sie selten und dann auch erst spät zur Blockade des Aquaedukts. Dementgegen gehört die meist frühzeitige Stauungspapille zu den Kardinalsymptomen des Akusticustumors.

Die Schwindelanfälle, die weniger den Charakter des sog. labyrinthären Drehschwindels, sondern häufiger den eines durch Veränderung der Kopf- und Körperlage ausgelösten Tastschwindels haben, treten bei Ponsgliomen eher und stärker auf als bei den Akusticustumoren, da die cerebellaren Störungen, wie gesagt, früher einzusetzen pflegen. Was die Sprach- und Schluckbeschwerden betrifft, so treten sie bei den Ponstimoren doppelt so häufig auf und zeigen sich früher und ausgesprochener als bei den anderen cerebellopontinen Tumoren.

Ein weiteres sehr wichtiges Unterscheidungsmerkmal gegen extrapontine Geschwülste bieten die frühzeitigen Halbseitenstörungen. In Form leichterer und schwerer Paresen

werden sie fast immer als ein Kennzeichen für Ponstumoren angegeben. Eine Ausnahme machen die lateralen in der Haube mehr in das Kleinhirn wachsenden Tumoren; zu dieser Gruppe ist jedenfalls unser erster Fall zu rechnen. Ausgesprochene Halbseitenstörungen mit gekreuzten Hirnnervenlähmungen in den ersten Krankheitsstadien sind für einen intrapontinen Tumor sehr charakteristisch.

Fassen wir die klinischen Ergebnisse, die sich aus der kritischen Betrachtung unserer beiden Fälle mit der klassischen Symptomatologie der Akusticustumoren aufzeigen, zusammen und vergleichen wir sie mit den einschlägigen Mitteilungen in der Literatur, so lassen sich folgende differentialdiagnostische Schlußfolgerungen ziehen:

Jede atypische Anamnese eines Kleinhirnbrückenwinkeltumors ist besonders bei jugendlichen Personen verdächtig auf ein Ponsgliom — beginnt sie auch mit Ohrensausen, Schwerhörigkeit oder Taubheit — und erfordert sorgfältigste Weiterbeobachtung. Dabei sprechen für einen intrapontinen Tumor:

I. Frühzeitige spastische Hemiparese mit gekreuzten motorischen Hirnnervenlähmungen, bes. des V., VI., VII.

II. Frühzeitige Ausfälle genannter Hirnnerven zusammen mit schweren Kleinhirnsymptomen bei gleichzeitigem Fehlen oder nur geringen Anzeichen einer Stauungspapille.

III. Frühzeitige Augenmuskelstörungen und oculopupilläre Sympathicusläsionen auf der Herdseite (Pupillen-, Lidspaltenverengerung).

IV. Verhältnismäßig spätes Einsetzen der Hörstörungen, relativ frühzeitiges Auftreten von Sprach- und Schluckbeschwerden.

V. Frühzeitige Bilateralität der Symptome.

Mittels dieses Syndroms, das weniger durch funktionelle Störungen wie bei den gutartigen Akusticustumoren, sondern mehr durch organische Läsionen in der Brücke, entsprechend der Bösartigkeit der Ponsgliome charakterisiert ist, wird es in den meisten Fällen möglich sein, diese beiden Geschwulstgruppen klinisch abzugrenzen. Diese klinische Differentialdiagnose ist heute nicht bloß von rein wissenschaftlichem Interesse. Dank dem großartigen Aufschwung der Hirnchirurgie in den letzten Jahrzehnten ist es heute sehr wohl möglich, die Akusticustumoren erfolgreich anzugehen und damit behaftete Patienten der Heilung zuzuführen, während die gliomatösen Wucherungen in der Brücke naturgemäß eine erfolgreiche ärztliche Behandlung ausschließen. Freilich wird es immer Fälle geben, die der diagnostischen Intuition des einzelnen

Arztes überlassen bleiben oder erst auf dem Sektionstisch ihre letzte Klärung finden werden. Allein, diese werden in Zukunft bestimmt mehr in den Hintergrund treten, wenn auf die frühzeitige klinische Erkennung dieser Tumoren mehr Wert gelegt wird, denn in der Frühdiagnose und Frühoperation der extrapontinen Geschwülste liegt das Geheimnis der prachtvollen amerikanischen Erfolge.

Diese kurze Abhandlung soll nicht abgeschlossen werden, ohne daß nicht auf die wechselseitigen Beziehungen zwischen diesen Geschwülsten und der Multiplen Sklerose mit einigen Worten eingegangen wird. Erfahrungsgemäß ist ein beginnender Ponstumor oft schwer von der beginnenden Multiplen Sklerose zu unterscheiden. Mit Vorliebe lokalisieren sich ihre Plaques im Pons und in der Oblongata und rufen somit häufig cerebellopontine und besonders vestibulocerebellare Symptome hervor. Während im allgemeinen die fortgeschrittenen Fälle der Multiplen Sklerose wegen ihres Symptomenreichtums keine differentialdiagnostischen Schwierigkeiten bereiten, ist vielfach eine sichere Entscheidung beim ersten „pontinen" Schub nicht zu treffen. Diplopie, Schwerhörigkeit, Ohrensausen, Drehschwindel, Erbrechen und starke Gleichgewichtsstörungen werden gar nicht selten von Polysklerotikern geklagt. Objektiv wird man vielleicht finden: Abducensparese, Nystagmus nach allen Richtungen, evtl. Blickparesen, leichte Neuritis optica mit zentralem Skotom, leichte Schwerhörigkeit mit meist übererregbarem Vestibularis und mehr oder weniger ausgesprochene Kleinhirn- und Pyramidenzeichen. Man denkt natürlich an einen intrapontinen Tumor, der oft nur durch den weiteren Verlauf ausgeschlossen werden kann. Doch im allgemeinen ist bei der Multiplen Sklerose das ganze Syndrom viel verwaschener, es beginnt oft mit Blasenbeschwerden und zeigt eine starke Rückbildungstendenz. Ausgesprochene Abblassung der temporalen Papillenhälften, zentrales Skotom, geringfügige von Tag zu Tag schwankende Hörstörungen, flüchtige Paresen und abwesende Bauchreflexe sprechen mehr für Multiple Sklerose.

Herrn Prof. Dr. Friedrich Hiller danke ich bestens für die Zuweisung dieser Arbeit, sowie für die Unterstützung bei ihrer Ausführung und für ihre Durchsicht, Herrn Prof. Dr. Alfr. Schittenhelm für die freundliche Uebernahme des Referates.

Schriftenverzeichnis

Buckley, R. C.: Pontile Gliomas. Arch. of Path. **9**, 779—819 (1930).

Cushing, H.: (On convulsive spasm of the face produced by verebellopontine tumors. J. nerv. Dis. **44**, 312—321 (1916)).

Dermann: Zur Kenntnis der Kleinhirnbrückenwinkelneurinome. Virchows Arch. **261**, 39 (1926).

Fumarola: Kleinhirnbrückenwinkeltumoren. Arch. f. Psychiatr. **55**.

Hackel, W.: Ueber das Neurinom des Hörnerven. Beitr. path. Anat. **80**, 60—100 (1931).

Henschen, F.: Ueber die Geschwülste der hinteren Schädelgrube, insbesondere des Kleinhirnbrückenwinkels. Jena 1910.

Hermann-Terplan: Beitrag zur Klinik und Anatomie der Kleinhirnbrückenwinkeltumoren. Z. Neur. **93** (1924).

Horrax, G. and R. C. Buckley: A clinical study of the differentiation of certain pontile tumors from acoustic tumors. Arch. of Neur. **24**, 1217—1230 (1930).

Lange: Kleine Acusticustumoren. Z. Hals, usw. Heilk. **23**, 1 (1929).

List: Die Differentialdiagnose der Kleinhirnbrückenwinkelerkrankungen mit besonderer Berücksichtigung der Tumoren. Ztschrift für die gesamte Neur. u. Psych. Bd. 144, 1933.

Parker, H. L.: Tumors of the nervus acusticus. Arch. of Neur. **20**, 309—318 (1928).

Pette, H.: Zur Symptomatologie und Differentialdiagnose der Kleinhirnbrückenwinkeltumoren. Arch. f. Psychiatr. **64**, 98—132 (1922).

Lebenslauf.

Ich, Josef Wirth, wurde geboren am 11. März 1909 in Egmating als Sohn des Oberlehrers Karl Wirth und dessen Ehefrau Therese. Zwei Jahre besuchte ich das Progymnasium Schäftlarn und die nächstfolgenden sieben Jahre das Ludwigsgymnasium in München, woselbst ich im März 1929 das Zeugnis der Reife erhielt. Sodann widmete ich mich dem Studium der Medizin, legte im Sommer 1932 die ärztliche Vorprüfung an der Universität München ab und bestand wieder dort am 23. Januar 1935 das ärztliche Staatsexamen.